

Editorial

Manifestaciones poco usuales en la enfermedad de Kawasaki

Dra. Isabel Villegas Mota
 Instituto Nacional de Perinatología
 Dr. Fortino Solorzano Santos
 Hospital Infantil de México "Federico Gomez"

From the editors

Unusual manifestations in Kawasaki disease



La enfermedad de Kawasaki (EK) descrita en Japón en 1967, requiere para su diagnóstico el cumplir con diversos criterios: Fiebre con duración \geq a 5 días, con al menos cuatro de las cinco siguientes características clínicas:

1. cambios en extremidades: a) agudo: eritema de palmas o plantas; edema de manos o pies; b) subagudo: descamación periungueal de manos y pies entre la semana dos y tres
2. exantema polimorfo (máculo-papular difuso, urticarial, eritrodermia, eritema multiforme, no vesicular o buloso)
3. conjuntivitis o inyección conjuntival bilateral no exudativa
4. cambios en mucosas de labios y cavidad oral: eritema, labios agrietados, lengua en fresa, inyección difusa en mucosa oral y faríngea
5. linfadenopatía cervical (más de 1.5 cm de diámetro), generalmente unilateral¹

Una proporción de pacientes con EK no cumple con los criterios clásicos y a esta forma se le denomina EK incompleta, la cual es más común en lactantes pequeños y preescolares, más común en menores de 12 meses. La EK es una vasculitis aguda de vasos pequeños y medianos que generalmente afecta a las arterias coronarias y se considera la causa más común de enfermedad cardíaca adquirida en niños.

En éste número de la revista, González Mata y cols. reportan una serie de casos de EK con manifestaciones inusuales en donde predominaron la fiebre y elevación de reactantes de fase aguda, en los que no se cumplieron los criterios estrictos de EK, pero todos tuvieron afectación cardíaca.

En general existen pocos estudios enfocados a lactantes,^{2,5} sin embargo es en este grupo de edad donde la presentación suele ser más atípica. En una serie retrospectiva en Italia (en un período de casi 10 años) se encontró que el 28.3% fueron menores de 1 año, de ellos el 59% fueron menores de 6 meses y 10% menores de 3 meses.³ A semejanza con lo reportado por González Mata y cols. el tiempo medio de diagnóstico fue de 7 ± 3 días y fue mayor en las formas incompletas (8 ± 4 vs 6 ± 1 días), el 68.7% tuvieron EK incompleta, 59.4% presentaron afectación cardíaca.

Hay formas graves poco frecuentes como la inestabilidad hemodinámica (choque) durante la fase aguda de la EK descrita en 2009 y denominada síndrome de shock EK, cuya fisiopatogenia se desconoce, aunque se asocia a la vasculitis complicada con fuga capilar, disfunción miocárdica y desregulación generalizada de citosinas y quizá el efecto de superantígenos.^{6,7} Esta forma de presentación grave puede distraer para establecer el diagnóstico, lo que retrasa el tratamiento con gammaglobulina. Las complicaciones cardíacas sin tratamiento o cuando es tardío incluyen dilatación de arterias coronarias y formación aneurismática, insuficiencia valvular o disfunción diastólica ventricular, alrededor del 70% de los casos tendrán una alteración cardíaca. Este síndrome de shock EK conjuntando los reportes de la literatura mundial se presenta en el 46% en menores de un año de edad, el 54% restante en niños de 2 a 15 años (mediana 6 años).⁷

La EK es rara en el período neonatal, incluso en Japón, donde EK es más frecuente. En las primeras 12 encuestas japonesas sobre EK (1970–1992) se registraron 105 755 pacientes con EK y de ellos 1768 (1.67%) ocurrieron en pacientes de 90 días de edad o menos, de estos, solo seis casos tenían 30 días o menos.^{8,9} En las encuestas nacionales japonesas entre 2001 y 2012, se identificaron 23 recién nacidos, lo que representa el 0.02% de los pacientes con EK en general.^{9,10} En este grupo de edad es más difícil pensar en la enfermedad, sobretudo que los criterios clásicos es difícil encontrarlos, prácticamente ninguno de los neonatos tienen linfadenopatía, sólo el 30% presentan conjuntivitis y el 43% tienen fiebre de menos de 4 días de evolución.

El diagnóstico de EK por debajo de 1 año de edad resulta difícil de diagnosticar debido a presentaciones clínicas inusuales, con formas incompletas y escasez de signos clínicos. La baja frecuencia en los menores de un año de linfadenopatía, alteraciones de las mucosas y conjuntivitis representan un gran reto para el clínico. La frecuencia de alteraciones cardíacas es muy alta en este grupo de edad que puede deberse a la gravedad de la enfermedad o al retraso en el diagnóstico y tratamiento. Es importante que los pediatras alerten su posibilidad diagnóstica en lactantes en quienes se prolonga la fiebre y existe aparición de exantema en fases iniciales de la enfermedad. La enfermedad de Kawasaki incrementa el reto.

Referencias

1. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and Council on Epidemiology and Prevention, *et al.* Diagnosis, treatment, and long-term Management of Kawasaki Disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation*. 2017; 135(17):e927-99.
2. Salgado AP, Ashouri N, Berry EK, Sun X, Jain S, Burns JC, et al. High risk of coronary artery aneurysms in Infants younger than 6 months of age with Kawasaki disease. *J Pediatr*. 2017; 185:112-6.e1.
3. Mastrangelo G, Cimaz R, Calabri GB, Simonini G, Lasagni D, Resti M, Trapani S. Kawasaki disease in infants less than one year of age: an Italian cohort from a single center. *BMC Pediatr*. 2019; 19(1):321.
4. Park YW, Han JW, Park IS, Kim CH, Cha SH, Ma JS. Epidemiologic study of Kawasaki disease in 6 months old and younger infants. *Korean J Pediatr*. 2018;51:1320-3.
5. Manlhiot C, Yeung RS, Clarizia NA, Chahal N, McCrindle BW. Kawasaki disease at the extremes of the age spectrum. *Pediatrics*. 2009; 124:e410-5.
6. Kanegaye J, Wilder M, Molkara D, Frazer J, Pancheri J, Tremoulet A, *et al.* Recognition of a Kawasaki disease shock syndrome. *Pediatrics*. 2009; 123(5):e783-9.
7. Nugud AA, Nugud A, Wafadari D, Abuhammour W. Kawasaki shock syndrome in an Arab female: case report of a rare manifestation and review of literature. *BMC Pediatr*. 2019; 19(1):295.
8. Tsuchida S, Yamanaka T, Tsuchida R, Nakamura Y, Yashiro M, Yanagawa H. Epidemiology of infant Kawasaki disease with a report of the youngest neonatal case ever reported in Japan. *Acta Paediatr*. 1996; 85(8):995-7.
9. Altammar F, Lang B. Kawasaki Disease in the neonate: case report and literature review. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2018; 16(1):43.
10. Hangai M, Kubota Y, Kagawa J, Yashiro M, Uehara R, Nakamura Y, et al. Neonatal Kawasaki disease: case report and data from nationwide survey in Japan. *Eur J Pediatr*. 2014; 173(11):1533-6.